



## Pulp Treatment Management of Primary Molars in Patient with Fanconi Anemia: A Case Report

Nosrat Nourbakhsh<sup>1</sup>   
Mona Esmali<sup>2</sup> 

1. Associate Professor, Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran.

2. **Corresponding Author:** Postgraduate Student, Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran.

**Email:** mona.esmaili.p@gmail.com

### Abstract

**Introduction:** Fanconi anemia is a rare autosomal recessive disease that is associated with chromosome failure and impaired DNA repair. The aim of this study was to report a case of Fanconi anemia and to manage the treatment of deciduous tooth pulp and its periodic clinical follow-up.

**Case Report:** The patient is a six-year-old boy with a definitive diagnosis of Fanconi anemia who referred to the Pediatric Dentistry Department of Isfahan University of Medical Sciences with a complaint of deciduous tooth decay and pain on chewing food. The patient had prominent signs like short stature, hirsutism, pigmented face, contiguous eyebrows, coarse hair, protruding forehead, flat nose bridge and large ears.

**Conclusion:** Despite the low platelet count, it was possible to treat two teeth simultaneously in one session and no particular problem has been observed until the case is reported. It is recommended that taking into account the general health of the patient is very important in providing a treatment plan.

**Key words:** Fanconi anemia, Pulp treatment, Primary molars.

**Received:** 16.12.2021

**Revised:** 16.03.2022

**Accepted:** 19.04.2022

**How to cite:** Nourbakhsh N, Esmali M. Pulp Treatment Management of Primary Molars in Patient with Fanconi Anemia: A Case Report. J Isfahan Dent Sch 2022; 18(2): 215-9.

## مدیریت درمان پالپ دندان‌های مولر شیری در بیمار مبتلا به آنمی فانکونی: گزارش یک مورد

۱. دانشیار، گروه دندان پزشکی کودکان، دانشکده دندان پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران.  
 ۲. نویسنده مسؤول: دستیار تخصصی، گروه دندان پزشکی کودکان، دانشکده دندان پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران.  
 Email: mona.esmaili.p@gmail.com

نصرت نوربخش<sup>۱</sup> IDمنا اسماعیلی<sup>۲</sup> ID

## چکیده

**مقدمه:** آنمی فانکونی، یک بیماری نادر اتوزومال مغلوب است که مرتبط با شکست کروموزوم و اختلال در ترمیم DNA (Deoxyribonucleic acid) می‌باشد. هدف از مطالعه‌ی حاضر، گزارش یک مورد مبتلا به آنمی فانکونی و مدیریت درمان پالپ دندان‌های شیری و پیگیری‌های کلینیکی دوره‌ای وی می‌باشد.

**گزارش مورد:** بیمار مورد نظر پسر شش ساله با تشخیص قطعی آنمی فانکونی است که به دلیل پوسیدگی دندان‌های شیری و درد هنگام غذا خوردن به بخش تخصصی دندان پزشکی کودکان دانشگاه علوم پزشکی اصفهان مراجعه کرده است. برخی علائم از جمله قامت کوتاه، پر مویی، صورت پیگمانته، ابروان به هم پیوسته، موی خشن، پیشانی برآمده، پل بینی صاف و گوش‌های بزرگ در وی به چشم می‌خورد.

**نتیجه‌گیری:** با وجود پایین بودن سطح پلاکت‌ها موفق به انجام درمان هم‌زمان دو دندان در یک جلسه شده و تا زمان ارائه‌ی گزارش مورد، مشکل خاصی مشاهده نشده است. توصیه بر این است که در نظر گرفتن سلامت عمومی بیمار در ارائه‌ی طرح درمان بسیار مهم می‌باشد.

**کلید واژه‌ها:** آنمی فانکونی، درمان پالپ، مولر شیری.

تاریخ پذیرش: ۱۴۰۱/۰۱/۳۰

تاریخ اصلاح: ۱۴۰۰/۱۲/۲۵

تاریخ ارسال: ۱۴۰۰/۰۹/۲۵

استناد به مقاله: نوربخش نصرت، اسماعیلی منا. مدیریت درمان پالپ دندان‌های مولر شیری در بیمار مبتلا به آنمی فانکونی: گزارش یک مورد. مجله دانشکده دندان پزشکی اصفهان. ۱۴۰۱؛ ۱۸(۲): ۲۱۵-۲۱۹.

## مقدمه

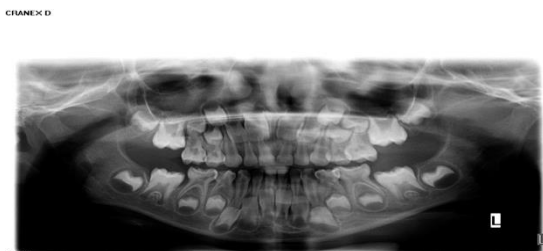
آنمی فانکونی، یک بیماری نادر ژنتیکی است که با سه ویژگی نارسایی پیش‌رونده مغز استخوان، ناهنجاری‌های مادرزادی و استعداد ابتلا به بدخیمی مشخص می‌شود (۱-۳). تشخیص بیماری در این بیماران بعد از دهه‌ی اول زندگی صورت می‌گیرد (۴). بیشتر بیماران مبتلا به سرطان می‌شوند که شایع‌ترین سرطان، لوسمی میلوئید حاد است و ۹۰ درصد بیماران تا ۴۰ سالگی دچار نارسایی مغز استخوان می‌شوند. درگیری جنس مرد، دو برابر جنس زن است (۵-۷). این بیماری توسط اختلالات خونی از قبیل نارسایی پیش‌رونده مغز استخوان، فیروز مغز استخوان، لکوپنی و ترومبوسیتوپنی شناخته می‌شود (۸). بیش از ۶۰ درصد افراد مبتلا به نقائص مادرزادی از قبیل قد کوتاه، میکروسفالی، مشکلات اندوکراین، پیگمانتاسیون پوستی به شکل لکه‌های شیر-قهوه، پتشی و کبودی، عفونت، ناتوانی‌های تکاملی و ناهنجاری‌های پوست، دست، انگشت شصت، آنومالی رادیال، سر، چشم، نقص ساختاری کلیه و گوش‌ها دارند (۹-۱۲). نقش دندان‌پزشکان این است که قبل از پیوند مغز استخوان، محیط دهان و دندان‌ها را به دقت معاینه کرده، به طوری که قبل از پیوند، کلیه‌ی دندان‌های پوسیده باید ترمیم یا خارج شوند (۱۳-۱۵). هدف این مطالعه، معرفی یک بیمار مبتلا به آنمی فانکونی، بررسی تظاهرات دهانی و دندان‌ی، اسکلتی و تظاهرات تکاملی مرتبط با آنمی فانکونی و نحوه‌ی مدیریت درمان دندان‌پزشکی بود.

## شرح مورد

مطالعه‌ی حاضر به صورت گزارش مورد (Case report) در سال ۱۳۹۹ در بخش تخصصی دندان‌پزشکی کودکان دانشگاه علوم پزشکی اصفهان انجام شد. بیمار مورد نظر پسر بچه‌ی ۶ ساله‌ای است که برای اولین بار با شکایت اصلی درد هنگام غذا خوردن در دندان ۵۵، به بخش تخصصی دندان‌پزشکی کودکان دانشکده‌ی دندان‌پزشکی دانشگاه علوم پزشکی اصفهان مراجعه کرده است. در بدو معاینه،

علائمی از قبیل رنگ‌پریدگی شدید و پیگمانتاسیون صورت مشاهده شد. تشخیص آنمی فانکونی با انجام تست مذکور و تجویز میتومايسين C قطعی شده بود. در معاینه‌ی کلینیکی، شکل انگشتان دست‌ها و پاها طبیعی بود، هیچ‌گونه پیگمانتاسیون غیر طبیعی در کف دست وجود نداشت. والدین بیمار با مراجعه‌ی سالانه به بیمارستان شریعتی (ایران-تهران) داوطلب پیوند مغز استخوان و همچنین پیوند سلول‌های بنیادی خون‌ساز می‌باشند، با وجود انجام آزمایشات HLA typing، پدر و مادر دهنده‌ی مناسب نبوده‌اند. طبق اظهارات پزشک تشخیص آنمی فانکونی قطعی شده است.

در معاینه‌ی کلینیکی، تظاهرات خارج دهانی بیمار شامل قامت کوتاه (Short stature)، پر مویی (Hypertrichosis)، صورت پیگمانته (Pigmented face)، ابروان به هم پیوسته (Fusedeyebrow)، موی خشن (Synophrys)، پیشانی برآمده (Frontal bossing)، (Cwidely Spacel)، Eyes، Hypertelorism، پل بینی صاف (Flat saddle nose)، گوش‌های بزرگ (Ears Large)، Slanting of the palpebral fissure و تظاهرات داخل دهانی بیمار شامل تأخیر تکاملی دندان‌ها بود به طوری که فقط دندان‌های شیری رویش پیدا کرده بودند. به غیر از دندان‌های سانترال و لترال شیری فک پایین، بقیه‌ی دندان‌ها پوسیدگی داشتند. در رادیوگرافی پانورامیک بیمار که از قبل تهیه شده بود در فک بالا و پایین همه‌ی جوانه‌های دندان‌های دائمی به جز دندان عقل موجود بود. دندان‌ها از نظر اندازه، شکل و تعداد طبیعی بودند. مشکل دیگری اعم از تحلیل داخلی و خارجی در دندان‌ها مشاهده نشد (شکل ۱).



شکل ۱: رادیوگرافی اولیه و تشخیصی بیمار

بدخیمی (Squamous cell carcinoma) S.C.C دارد. یکی از علائم بیماران آنمی فانکونی، وزن کم هنگام تولد (Low birth weight) است که در بیمار مذکور، هنگام تولد این علامت مشاهده شد (۹). با وجود دستورالعمل‌های واضح در مورد بیماری‌های خونی نظیر هموفیلی و لوسمی در کتب مرجع دندان پزشکی کودکان، شیوه‌نامه‌ی واضحی در مورد مدیریت درمان دندان پزشکی بیماران مبتلا به آنمی فانکونی وجود ندارد. بیمار گزارش شده، مورد شناخته شده‌ی آنمی فانکونی و داوطلب پیوند مغز استخوان بود. بیماران متقاضی پیوند باید حداقل دو هفته قبل از پیوند، عاری از هرگونه عفونت دندانی و دهانی باشند. نظر به این که در زمان مراجعه و معاینات بعدی هنوز دهنده‌ی مناسب برای پیوند پیدا نشده بود، هدف اولیه‌ی درمان، نگهداری دندان‌های شیری تا زمان رویش دندان‌های دائمی جایگزین بود و لذا با توجه به موفقیت درمان‌های انجام گرفته و عدم ایجاد مشکل متعاقب به دلیل سطح پایین پلاکتی و یا گلبول‌های سفید، دندان‌ها به صورت محافظه کارانه پالپوتومی و ترمیم S.S.C شدند. با توجه به این که به طور معمول برای بیماران با مشکل خونی با تعداد پلاکت‌های کمتر از ۵۰۰۰۰ توصیه به عدم انجام کار می‌شود، ولی با توجه به شرایط اورژانسی بیمار و نیز مشورت با هماتولوژیست کودک بدون تزریق پلاکت، درمان انجام و هیچ‌گونه مشکلی مشاهده نشد. از آنجا که در شرایط پاندمی COVID-19 و بالا بودن سطح آن در بیمارستان‌های شهر، سیاست کلی روش درمانی اجتناب از انتقال بیمار به بیمارستان بود. چنانچه علائم بالینی بحرانی نباشد، با وجود پایین بودن سطح پلاکت‌ها موفق به انجام درمان هم‌زمان دو دندان در یک جلسه شده و تا زمان ارائه‌ی گزارش مورد مشکل خاصی مشاهده نشده است. با توجه به احتمال بالای ابتلا به سرطان در بیماران آنمی فانکونی، هر ۶-۸ هفته از نظر S.C.C و همچنین نازوفارنکس پیگیری می‌شود (۲، ۱۰).

در این بیمار دندان‌های ۵۴، ۵۵، ۶۴، ۶۵، ۷۴، ۷۵، ۸۴ و ۸۵ طی چهار جلسه بعد از انجام بی‌حسی موضعی به صورت اینفیلتراسیون به وسیله‌ی آرتیکائین ۴ درصد اپی‌نفرین ۱/۲۰۰۰۰۰ (شرکت داروسازی سهامی عام اکسیر، تهران، ایران) و انجام ایزولاسیون با رابردم، برداشت پوسیدگی‌ها و سقف اتافک پالپ با استفاده از فرز فیشور الماسی (830l/012, Dia Tessin, Vanetti, Gordevio, Switzerland) انجام شد. پالپوتومی همه‌ی دندان‌ها با استفاده از ProRoot MTA (Dentsply, Tulsa Dental) (Specialties, Tulsa, OK, USA) و خمیر زونالین (Zonalin, Kemdent, Uk) انجام گردید. سپس از روکش استنلس استیل (S.S.C (Kids. Korea) مناسب اندازه‌ی دندان استفاده شد. به منظور پیشگیری از خون‌روی احتمالی، بعد از انجام مشاوره با هماتولوژیست، کپسول ترانگزامیک اسید ۲۵۰ میلی‌گرم (شرکت داروسازی ابوریحان، تهران، ایران) بلافاصله بعد از کار تجویز شد. ادامه‌ی رژیم دارویی به صورت مصرف طی دو روز بعد از درمان و هر ۶ ساعت بود. پس از هر جلسه درمان، با والدین بیمار تماس تلفنی برقرار شد. با توجه به رعایت کامل رژیم دارویی فوق و بر طبق اظهارات‌شان، هیچ‌گونه خون‌روی غیر طبیعی وجود نداشت. برای کنترل درد احتمالی پس از درمان بعد از هر ملاقات دندان پزشکی، شربت استامینوفن (زاگرس دارو، تهران، ایران) تجویز شد. بیمار ۶ ماه پیگیری می‌شد. هیچ‌گونه علامت بالینی از جمله درد حین جویدن، آبسه، لقی S.S.C مشاهده نشد.

این مطالعه توسط کمیته‌ی اخلاق دانشگاه علوم پزشکی اصفهان با شناسه‌ی IR.MUI.RESEARCH.REC.1400.250 مورد تأیید قرار گرفت.

## بحث

آنمی فانکونی نوعی بیماری نادر اتوزومان مغلوب با ویژگی مشخصه‌ی شکست پیش‌رونده و فیبروز مغز استخوان است که تظاهرات بسیار وسیع دهانی و دندانی از جمله ایجاد خطر

## نتیجه‌گیری

بیماری آنمی فانکونی، دارای تظاهرات بسیار وسیع دهانی از جمله التهاب لثه (Gingivitis) و S.C.C می‌باشد. با توجه به

فیروز پیش‌رونده‌ی مغز استخوان در این بیماران و لزوم انجام پیوند، معاینات دوره‌ای بیماران و عاری بودن محیط دهان از کانون‌های عفونی قبل از انجام پیوند ضروری است.

## References

- Otan F, Açikgöz G, Sakallioğlu U, Ozkan B. Recurrent aphthous ulcers in Fanconi's anaemia: a case report. *Int J Paediatr Dent* 2004; 14(3): 214-7.
- Lee RH, Kang H, Yom SS, Smogorzewska A, Johnson DE, Grandis JR. Treatment of fanconi anemia-associated head and neck cancer: Opportunities to improve outcomes. *Clin Cancer Res* 2021.
- Millette G, Strocchio L, Pagliara D, Girardi K, Carta R, Mastronuzzi A, et al. Canonical and noncanonical roles of fanconi anemia proteins: Implications in cancer predisposition. *Cancers (Basel)* 2020; 12(9): 2684.
- Gasparini G, Longobardi G, Boniello R, Di Petrillo A, Pelo S. Fanconi anemia manifesting as a squamous cell carcinoma of the hard palate: a case report. *Head Face Med* 2006; 2(1): 1-5.
- Ximenes ID, Filho OV, Malta CE, Dantas TS, Alves AP, Mota MR, et al. Dental infection associated with exuberant gingival necrosis in a patient with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: A case report. *Spec Care Dentist* 2021; 41(2): 277-81.
- Kutler DI, Singh B, Satagopan J, Batish SD, Berwick M, Giampietro PF, et al. A 20-year perspective on the International Fanconi Anemia Registry (IFAR). *Blood* 2003; 101(4): 1249-56.
- Stoepker C, Hain K, Schuster B, Hilhorst-Hofstee Y, Rooimans MA, Steltenpool J, et al. SLX4, a coordinator of structure-specific endonucleases, is mutated in a new Fanconi anemia subtype. *Nat Genet* 2011; 43(2): 138-41.
- Butturini A, Gale RP, Verlander PC, Adler-Brecher B, Gillio AP, Auerbach AD. Hematologic abnormalities in Fanconi anemia: an International Fanconi Anemia Registry study. *Blood* 1994; 84(5): 1650-5.
- Hermesen MA, Xie Y, Rooimans MA, Meijer GA, Baak JP, Plukker JT, et al. Cytogenetic characteristics of oral squamous cell carcinomas in Fanconi anemia. *Fam Cancer* 2001; 1(1): 39-43.
- Dokal I. Fanconi's anaemia and related bone marrow failure syndromes. *Br Med Bull* 2006; 77(1): 37-53.
- Tekcicek M, Tavil B, Cakar A, Pinar A, Unal S, Gumruk F. Oral and dental findings in children with Fanconi anemia. *Pediatr Dent* 2007; 29(3): 248-52.
- Dokal I. Fanconi anemia is a highly penetrant cancer susceptibility syndrome. *Haematologica* 2008; 93(4): 486-8.
- D'Andrea AD. Susceptibility pathways in Fanconi's anemia and breast cancer. *N Engl J Med* 2010; 362(20): 1909-19.
- Falci SG, Corrêa-Faria P, Tataounoff J, Santos CR, Marques LS. Fanconi's anemia in dentistry: a case report and brief literature review. *Rev Odonto Ciênc* 2011; 26(3): 272-6.
- Gomes MF, Teixeira RTS, Plens G, Silva MM, Pontes EM, da Rocha JC. Naso-orbicular tissue necrosis by *Streptococcus parasanguis* in a patient with Fanconi anemia: Clinical and laboratory aspects. *Quintessence Int* 2004; 35(7): 572-6.